

<https://helda.helsinki.fi>

Musta maksa

Hermunen, Kethe

2017

Hermunen , K 2017 , ' Musta maksa ' , Duodecim , Vuosikerta. 133 , Nro 24 , Sivut 2445 . <
<http://www.duodecimlehti.fi/api/pdf/duo14084> >

<http://hdl.handle.net/10138/298232>

publishedVersion

Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository.

This is an electronic reprint of the original article.

This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.

Please cite the original version.

Musta maksa

Viisikymmentäyhdeksän vuotiaan miehen laparotomiassa todetaan yllätyslöydöksenä musta ja täplikäs maksa. Leikkausta edeltävissä laboratoriotutkimuksissa hemoglobiini oli 134 g/l, plasman aminotransferaasipitoisuudet normaalirajoissa ja bilirubiinipitoisuus 40 µmol/l. Maksabiopsiassa nähdään yleisrakenteeltaan tavallista maksakudosta. Perisentraalisissa hepatosyyteissä todetaan runsaasti ruskeita pigmenttigranuloita.

Kyseessä on harvinainen autosomaalisesti ja resessiivisesti periytyvä bilirubiiniaineenvaihdunnan häiriö, Dubin–Johnsonin oireyhtymä. Tila johtuu kuljettajaproteiinin (MRP2, multi-drug resistance protein) puutoksesta, jonka seurauksena bilirubiinia ei erity sappeen. Bili-

rubiniin ja erityisesti konjugoituneen bilirubiinin pitoisuus plasmassa on suurentunut mutta vain lievästi virtsan bilirubiiniglukuronidien erityksen vuoksi. Oireyhtymään voi liittyä ikterusta ja joskus vatsakipua, mutta useimmiten se on oireeton. Kyseessä on hyväennusteinen tila, joka ei johda maksafibroosiin eikä -kirroosiin. Se ei vaadi hoitoa eikä seurantaa mutta voi aiheuttaa kirurgille turhaa päänvaivaa. Tällainen maksa soveltuu myös siirteeksi. ■

KIRJALLISUUTTA

1. Memon N, Weinberger BI, Hegyi T, Aleksunes LM. Inherited disorders of bilirubin clearance. *Pediatr Res* 2016;79:378–86.

KETHE HERMUNEN, LL, gastroenterologisen kirurgian erikoislääkäri, kliininen opettaja
HYKS, Elinsiirto- ja maksakirurgian klinikka

